



Hypersomnie

Warum schlafe ich immer ein ? (....die neurologische Sicht)

P. Young

Medical Park Bad Feilnbach
Neurologische Klinik

p.young@medicalpark.de

Exzessive Tagesschläfrigkeit, Hypersomnie oder Hypersomnolenz



http://www.narkolepsie.ag.vu/was_ist_narkolepsie.gif



Epworth Schläfrigkeits-Skala (ESS)

Fragebogen zur Tagesschläfrigkeit
(Epworth Sleepiness Scale)

Name: Datum:

Die folgende Frage bezieht sich auf Ihr normales Alltagsleben in der letzten Zeit:

Für wie wahrscheinlich halten Sie es, daß Sie in einer der folgenden Situationen einnicken oder einschlafen würden, - sich also nicht nur müde fühlen?

Auch wenn Sie in der letzten Zeit einige dieser Situationen nicht erlebt haben, versuchen Sie sich trotzdem vorzustellen, wie sich diese Situationen auf Sie ausgewirkt hätten.

Benutzen Sie bitte die folgende Skala, um für jede Situation eine möglichst genaue Einschätzung vorzunehmen und kreuzen Sie die entsprechende Zahl an:

0 = würde *niemals* einnicken
1 = *geringe* Wahrscheinlichkeit einzunicken
2 = *mittlere* Wahrscheinlichkeit einzunicken
3 = *hohe* Wahrscheinlichkeit einzunicken

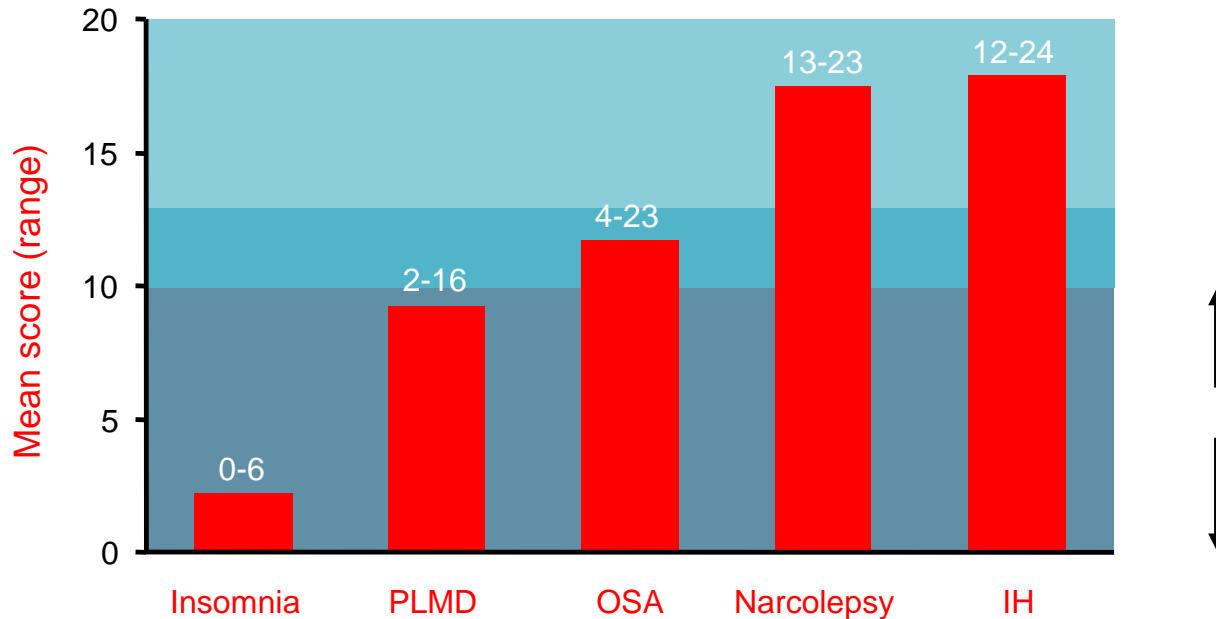
Situation	Wahrscheinlichkeit einzunicken
Im Sitzen lesend	① ② ③
Beim Fernsehen	① ② ③
Wenn Sie passiv (als Zuhörer) in der Öffentlichkeit sitzen (z.B. im Theater oder bei einem Vortrag)	① ② ③
Als Beifahrer im Auto während einer einstündigen Fahrt ohne Pause	① ② ③
Wenn Sie sich am Nachmittag hingelegt haben, um auszuruhen	① ② ③
Wenn Sie sitzen und sich mit jemand unterhalten	① ② ③
Wenn Sie nach dem Mittagessen (ohne Alkohol) ruhig dasitzen	① ② ③
Wenn Sie als Fahrer eines Autos verkehrsbedingt einige Minuten halten müssen	① ② ③
<i>Bitte nicht ausfüllen</i>	Summe

- Retrospektive Erfassung der Einschlafwahrscheinlichkeit in 8 verschiedenen Alltagssituationen
- Summenscore: 0-24
- Cut-Off-Wert: 10
- Klinisch sehr praktikabel

Differentialdiagnose der EDS

- Schlafbezogene Atmungsstörungen
- **Narkolepsie**
- **Idiopathische Hypersomnie**
- Periodische Beinbewegungen im Schlaf (PLMS)
- **Parasomnien**
- Seltene Schlafstörungen: z.B. Delayed sleep phase syndrome (DSPS)
- Andere Erkrankungen
 - z.B. M. Parkinson, Myotone Dystrophie, Depression, Schilddrüsenerkrankungen, Anämie)

Epworth Sleepiness Scale bei Narkolepsie



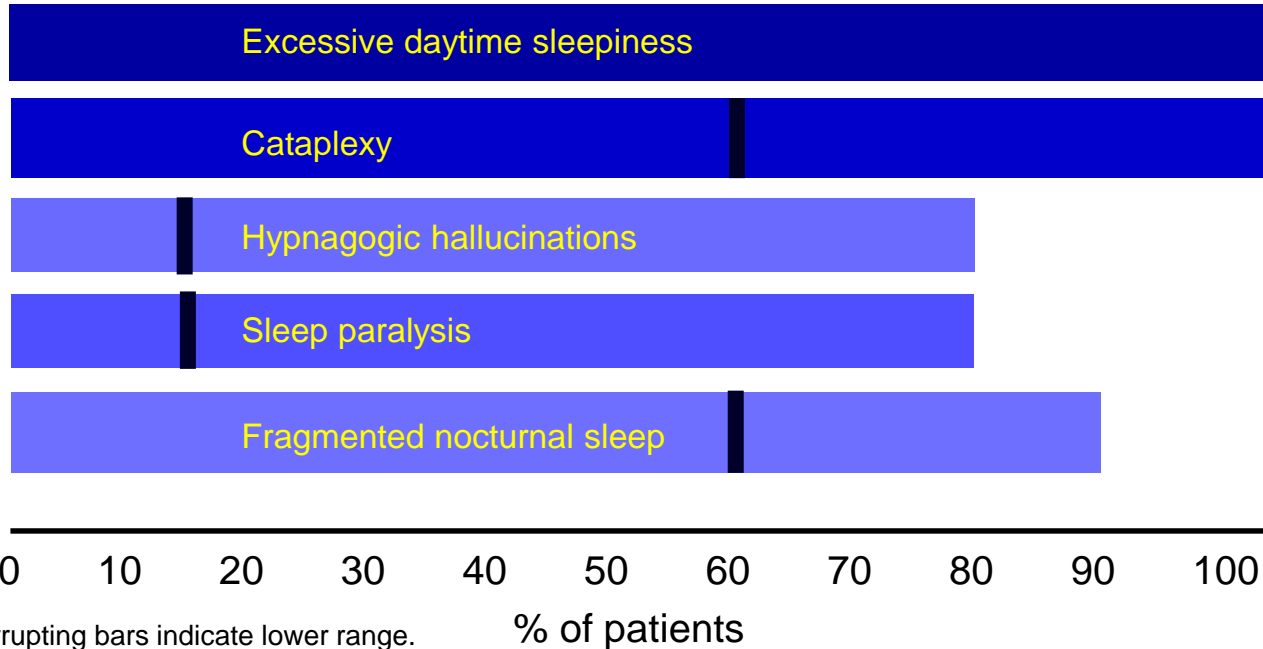
PLMD = periodic leg movement disorder; OSA = obstructive sleep apnea; IH = idiopathic hypersomnia.

Quelle : Adapted from Johns. *Sleep*. 1991;14:540.

Epidemiologie der Narkolepsie

- Häufigkeit: ca. 2 von 10.000 der Bevölkerung
- Geschlechterverteilung: Männer und Frauen fast gleich häufig betroffen
- Erkrankungsbeginn: ab dem 5. Lebensjahr, Gipfel 3 und 6 Lebensdekade
- Verlauf: nach Entwicklung der vollen Symptome meist unverändert bis zum Lebensende

Narkolepsie: Symptome



Bassetti and Aldrich. *Neurol Clin.* 1996;14:545:

Guilleminault. Narcolepsy syndrome. In: *Principles and Practice of Sleep Medicine.* 1994;

Overeem et al. *J Clin Neurophysiol.* 2001;18:78; Thorpy. *Sleep Med.* 2001;2:5.

Diagnostische Kriterien (ICSD 3)

Narkolepsie Typ1

Narcolepsy type 1 (with hypocretin deficiency) - both of the following criteria must be met:

- The patient has daily periods of irrepressible need to sleep or daytime lapses into sleep, occurring for at least 3 months.
- The presence of one or both of the following:
 1. Cataplexy and a mean sleep latency of up to 8 minutes and 2 or more sleep onset REM periods (SOREMPs) on an MSLT performed according to standard techniques. A SOREMP on the preceding nocturnal PSG (i.e., REM onset within 15 minutes of sleep onset) may replace one of the SOREMPs on the MSLT. [104]
 2. CSF hypocretin-1 concentration, measured by immunoreactivity, is either up to 110 picograms/mL or $<1/3$ of mean values obtained in normal subjects with the same standardised assay.

Diagnostische Kriterien (ICSD 3)

Narkolepsie Typ2

Narcolepsy type 2 (without hypocretin deficiency) - all 5 of the following criteria must be met:

- The patient has daily periods of irrepressible need to sleep or daytime lapses into sleep occurring for at least 3 months.
- A mean sleep latency of ≤ 8 minutes and 2 or more sleep onset REM periods (SOREMPs) on a MSLT performed according to standard techniques. A SOREMP (within 15 minutes of sleep onset) on the preceding nocturnal PSG may replace one of the SOREMPs on the MSLT.
- Cataplexy is absent.
- Either CSF hypocretin-1 concentration has not been measured or CSF hypocretin-1 concentration measured by immunoreactivity is >110 picograms/mL or $>1/3$ of mean values obtained in normal subjects with the same standardised assay.
- The hypersomnolence and/or MSLT findings are not better explained by other causes such as insufficient sleep, obstructive sleep apnoea, delayed sleep phase disorder, or the effect of medication or substances or their withdrawal.

Tageschläfrigkeit bei Narkolepsie

- Phasenweise oder dauerhafte Müdigkeit
- Einschlafen bei monotonen Tätigkeiten (Monotonieintoleranz)
- Sehr schnelles Einschlafen (Ankämpfen gegen Schlaf, häufig kein Sekundenschlaf)
- Einschlafen auch in Situationen mit voller Aufmerksamkeit
- Gefühl der Erfrischung nach kurzer Schlafepisode

Tagesschläfrigkeit

VIDEO

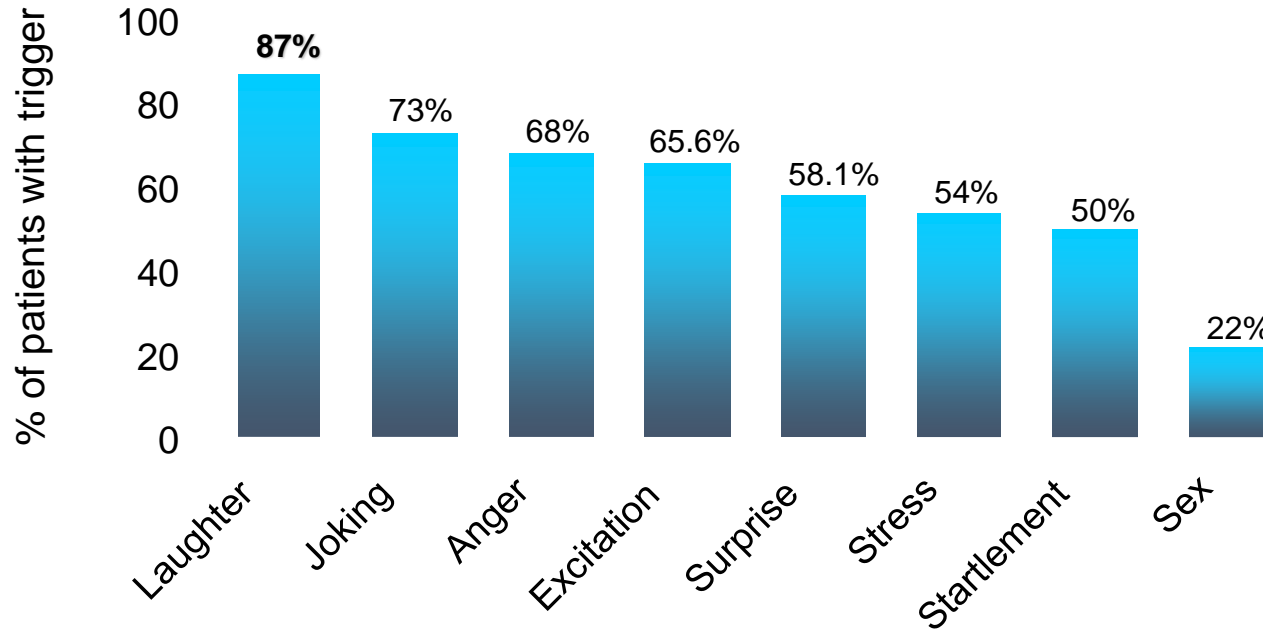
Frühes REM und Hypnagoge Halluzinationen bei Narkolepsie

VIDEO

Kataplexien bei Narkolepsie

VIDEO

Auslöser von Kataplexien



Beispiel: Kataplexie

VIDEO

Technische Befunde bei Narkolepsie

- Vigilanzschwankungen im EEG (Zunahme langsamer Wellen)
- Bildgebende Verfahren unauffällig
- Labor : HLA DQB1 0602 positiv (>95%), HLA DR2 positiv (>90%)

Multipler Schlaflatenztest (MSLT)

MSLT / MWT

Durchführungsanweisung:

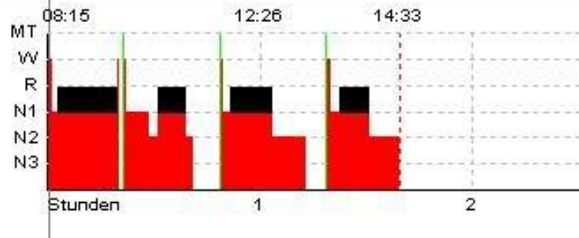
- 3 - 5 EEG-Ableitungen nach Rechtschaffen und Kales in 2-Stunden-Abständen.
- Ableitung in einem dunklen, ungestörten Raum.
- Der Patient soll sich zwischen den Ableitungen nicht hinlegen.
- Der Patient soll zwischen den Ableitungen wach bleiben.
- Der Patient soll große körperliche Anstrengungen meiden.
- Der Patient soll am Ableitetag keinen Kaffee oder Alkohol zu sich nehmen.
- Der Patient soll spätestens 30 Minuten vor dem Test das Rauchen einstellen.
- Der Patient soll ermuntert werden, vor der Ableitung die Toilette aufzusuchen.
- Der Patient wird zu Testbeginn aufgefordert, sich auf sein Bett (MSLT), bzw. einen EEG-Stuhl (MWT) zu legen und beengende Kleidung zu lockern oder abzulegen.

Durchführungsanweisung MSLT: „Versuchen Sie ruhig und entspannt zu liegen und einzuschlafen. Sie werden nach ca. 20 Minuten wieder geweckt.“

Durchführungsanweisung MWT: „Versuchen Sie ruhig und entspannt zu liegen, Versuchen Sie während des Tests wachzubleiben. Der Test dauert 40 Minuten. Falls Sie einschlafen, werden Sie nach 2 Minuten wieder geweckt.“

Name _____ Untersuchungsdatum _____

Uhrzeit	subjektiv geschlafen	subjektiv geträumt	Epochen bis NREM 1 / 2	Epochen bis REM



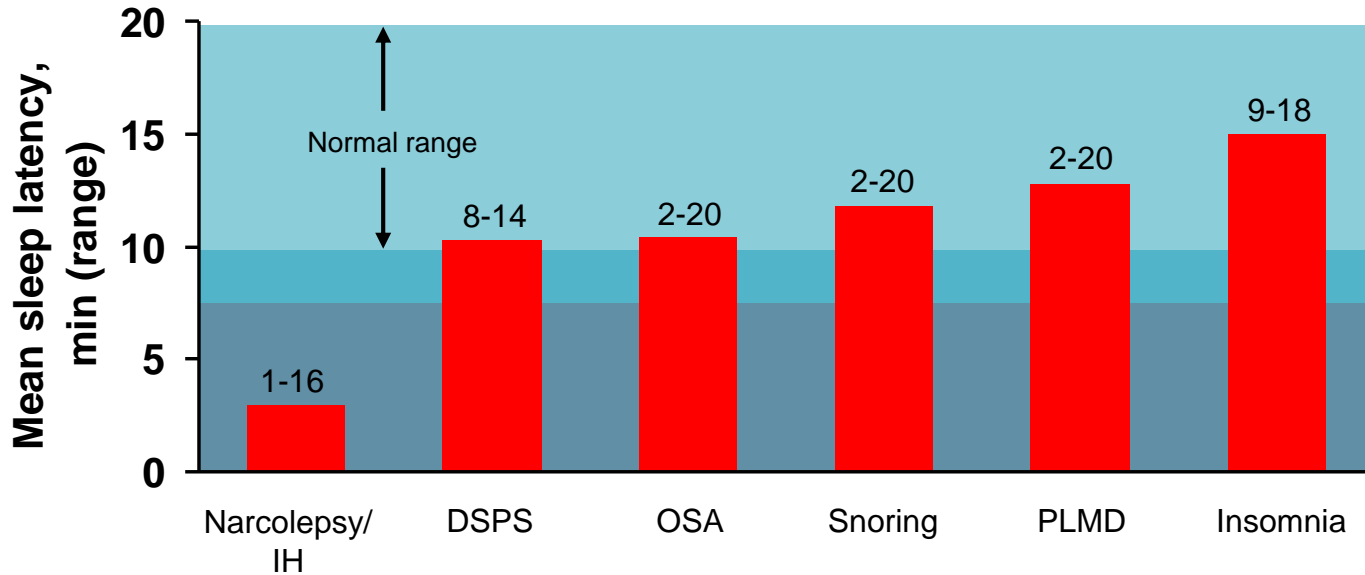
- Wiederholte Messung der Einschlaf latenz am Tage als Maß für die Tages schläfrigkeit (Carscadon 1988)

- 4-5 Messungen im Abstand von 2 Stunden

- Einschlaf latenz
 - <5min pathologische Schläfrigkeit
 - >5<10min auffällig
 - >10min unauffällig

- Sleep-onset REM
 - >1x gefordert für Narkolepsie
 - 1x nicht sicher pathologisch

MSLT bei Schlafstörungen



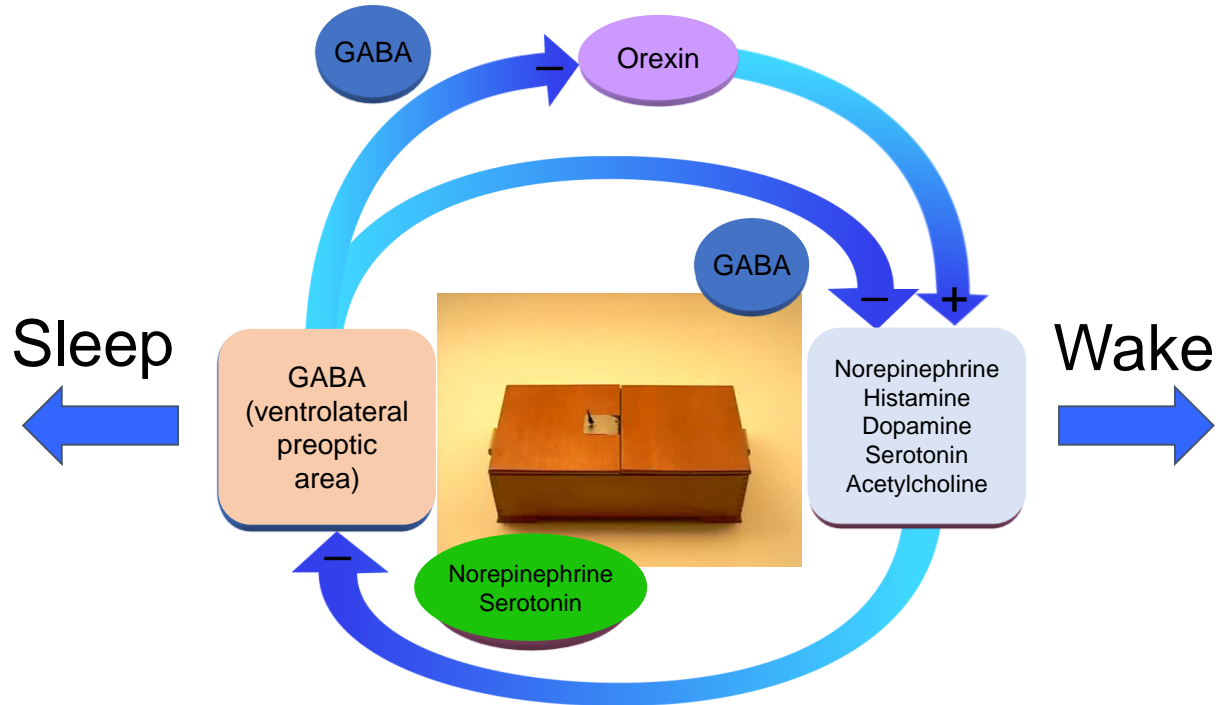
IH = idiopathic hypersomnia; DSPS = delayed sleep phase syndrome; OSA = obstructive sleep apnea; PLMD = periodic leg movement disorder.

Quelle: Adapted from Olson et al. *J Sleep Res.* 1998;7:248; US Modafinil in Narcolepsy Study Group. *Ann Neurol.* 1998;43:88; US Modafinil in Narcolepsy Multicenter Study Group. *Neurology.* 2000;54:1166.

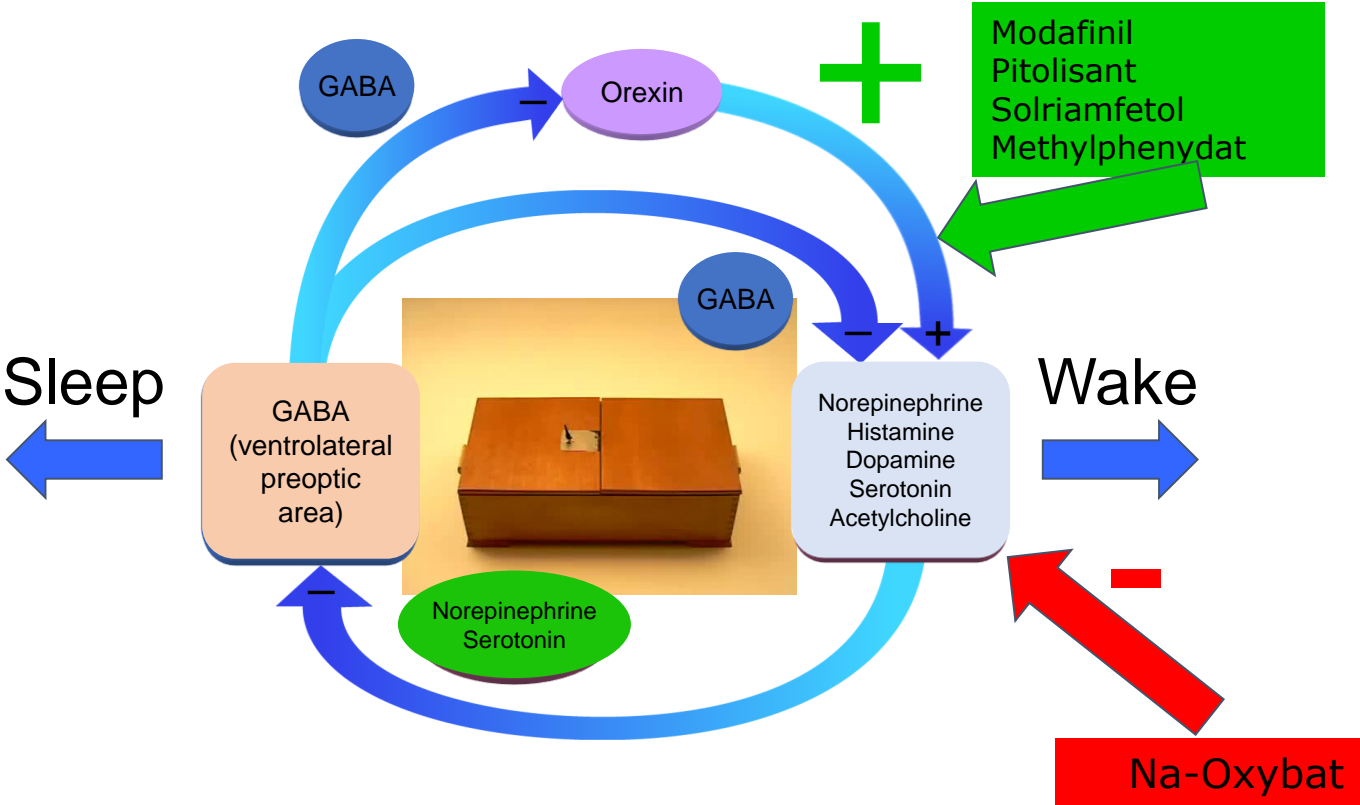
Therapie der Narkolepsie/Kataplexie

- Schlafdrang: Stimulantien (Methylphenydat, Modafinil, Pitolisant, Soliramfetol)
- Schlafdrang: Schlafhygiene, verordneter Tagesschlaf (z.B. 4x 20min)
- Kataplexie: Antriebssteigernde Antidepressiva (SSRI, Imipramin, Trancylpromin), Natrium-Oxybat, Pitolisant,
- Nachtschlaf: Natrium-Oxybat
- Begleitende stützende Psychotherapie
- Narkolepsie-spezifisches Rehabilitationsprogramm

Orexin stabilisiert den Schlaf/Wach Wechsel



Wirkung von Pharmaka



Idiopathische Hypersomnie

- Prävalenz unklar (5-10%?)
- Normale oder verlängerte Hauptschlafperiode
- Schlaf ohne Erholungsfunktion
- Schlaftrunkenheit häufig assoziiert
- Automatisches Handeln selten

- **Einschlaflatenzen max. 10min häufig <5min**
- **MSLT keine oder <2 SO-REM**

- Therapie: Stimulantien, Antidepressiva (alles off-label)

Rezidivierende Hypersomnie (Kleine-Lewin Syndrom)

- Prävalenz nicht bekannt
- Fast ausschließlich adoleszente Männer
- Spontanremission in 4/5. Lebensdekade
- Episoden exzessiver Schläfrigkeit über mehrere Tage bis Wochen
- Kombination mit Hyperphagie und Hypersexualität („Winterschlaf-Syndrom“)

- PSG geringer N3, Aktimetrie,

- Therapie in spezialisierten Zentren: Lithium, Carbamazepin, Lamotrigin
- Stimulantien meist unwirksam

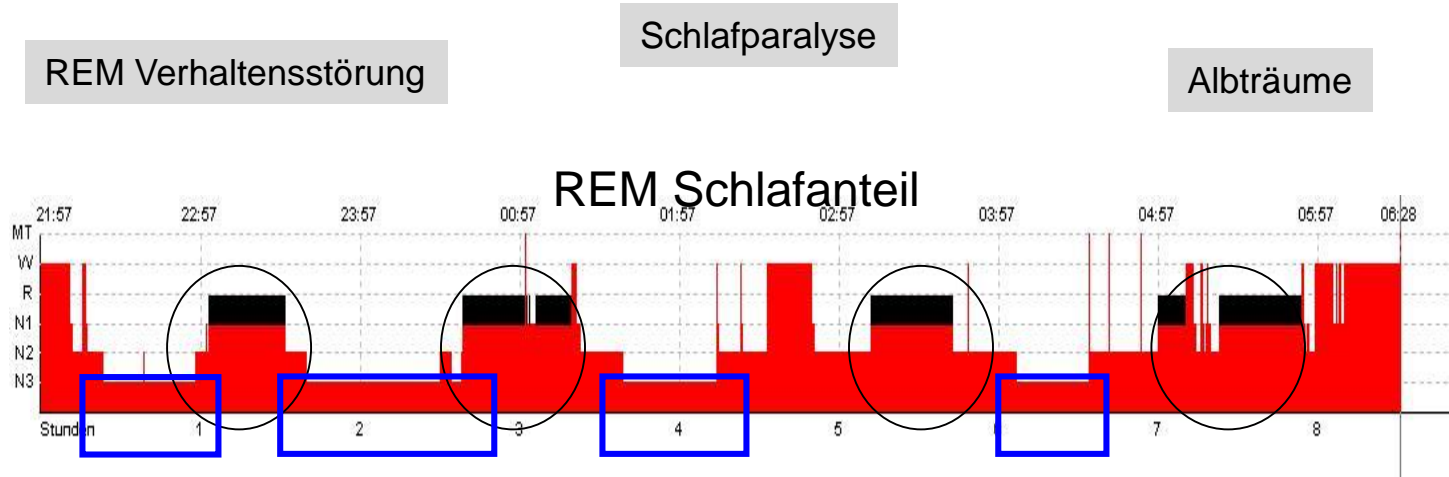
EDS in Folge von motorischen Symptomen im Schlaf

(Schlafunterbrechungen)

- Periodische Beinbewegungen und RLS
- **Parasomnien**
- **Nächtliche epileptische Anfälle**
- Schlafbezogene Atmungsstörungen
 - Upper Airway Resistance Syndrom
 - OSAS
 - ZSAS
- Gastroösophagealer Reflux (nächtliche pH-Metrie)
- Schmerzen
- Atemnot

Parasomnien (ICSD III)

REM-Schlaf und Non-REM-Schlaf



Tiefschlaf (Slow wave sleep)

Verwirrtes Erwachen
(confusional arousal)

Schlafwandeln

Schlafferror
Pavor
nocturnus

Schlafbezogene
Essstörung

Beispiel: komplettes Schlafwandeln

VIDEO

Therapie der Non-REM Parasomnien

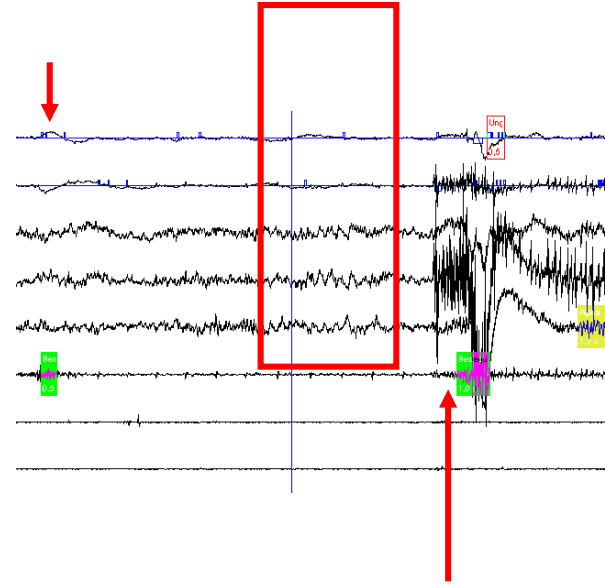
- Therapie nur wenn:
 - Tageschläfrigkeit
 - Sozial Folgen
 - Verletzungsgefahr
- Verhaltenstherapeutisch
 - Vorsatzbildung
 - Antzipatorisches Erwecken ca. 90min nach Einschlafen
- Pharmakologisch
 - Carbamazepin (probatorisch 200-400mg zur Nacht)
 - Clonazepam (z.B. 0,5mg 30 min vor Einschlafen)

Bislang keine Evidenz-basierten Therapien

REM-Verhaltenstörung

(REM behavioral disorder = RBD, Schenck-Syndrom)

- Auftreten aus dem REM-Schlaf
- Keine Muskeltonusabsenkung im REM-Schlaf
- Motorische Aktivität entspricht Trauminhalt
- Träume oft mit bedrohlichem Inhalt, nie sexuellem Inhalt
- Aggressive Handlungen häufig
- Selten Erwachen aus der Episode
- Tagesschläfrigkeit



Beispiel: REM-Verhaltenstörung

VIDEO

Beispiel: REM-Verhaltensstörung (RBD)



Therapie

REM-Verhaltensstörung

- Clonazepam (Rivotril®) 0,5-2mg

(keine Abhängigkeiten bei RBD!)

- Melatonin 4-8mg 30min vor Einschlafen
- (off label Melatonin 2 mg ret)

Nächtlicher hypermotorischer Frontal-Lappen-Anfall





MEDICAL PARK

Besten Dank für Ihre Aufmerksamkeit



https://www.medicalpark.de/de/Kliniken_und_Zentren/Reithofpark__Bad_Feilnbach.html

p.young@medicalpark.de